

Herzschr Elektrophys 2020 · 31:55–63
<https://doi.org/10.1007/s00399-020-00672-0>
 Eingegangen: 7. Januar 2020
 Angenommen: 14. Januar 2020
 Online publiziert: 14. Februar 2020
 © Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
 Springer Nature 2020



Markus Zarse^{1,2} · Fuad Hasan¹ · Atisha Khan¹ · Zana Karosiene¹ · Bernd Lemke¹ ·
 Harilaos Bogossian^{1,2}

¹ Klinikum Lüdenscheld, Klinik für Kardiologie, Elektrophysiologie und Angiologie, Märkische Kliniken
 GmbH, Lüdenscheld, Deutschland

² Universität Witten Herdecke, Witten, Deutschland

Elektrischer Sturm

Erkennung und Beherrschung

Der Begriff des elektrischen Sturms („electrical storm“, ES) wurde in den 1990er Jahren geprägt und ist mit einem sehr hohen Mortalitätsrisiko von 80–90 % behaftet [1]. Mit weiterer Ausbreitung des implantierbaren Kardioverter-Defibrillators (ICD) ist die Mortalitätsrate von ICD-Trägern 12 Monate nach ES deutlich auf 33–54 % gesunken [2], die Inzidenz des ES mit 10–25 % innerhalb der ersten 12–36 Monate nach Implantation dafür deutlich gestiegen [3, 4]. Diese ICD-Träger zeigen in den nächsten 3 Monaten eine um mehr als 5-fach erhöhte Mortalität verglichen mit ICD-Trägern ohne ES [2]. Patienten mit sekundärprophylaktischer ICD-Implantation haben ein Risiko von 10–40 %, Patienten mit primärprophylaktischer Implantation dagegen nur von 4 %, in den ersten 12–26 Monaten nach Implantation einen ES zu erleiden [2, 3, 5]. Die kardiale Resynchronisationstherapie (CRT) senkt dabei in einem prospektiv-multizentrischen italienischen Register die Inzidenz des ES nach kardialer Resynchronisationstherapie (CRT), verglichen mit Propensity-matched-ICD-Trägern deutlich von 11,3 auf 5,3 % [6]. Betrachtet man nur die CRT-Responder, zeigt kein einziger davon einen ES, was erneut die Bedeutung des ES als Signum malum für die linksventrikuläre Funktion und Prognose des Patienten hervorhebt. Denn der ES subsummiert weiterhin einen Zustand elektrischer Instabilität des Herzens, welcher sich in wiederholten und potenziell tödlichen ventrikulären Rhythmusstörungen von der ventrikulären Tachykardie (VT) bis zum Kammerflimmern (VF) innerhalb kurzer Zeit manifestiert [7]. Sowohl

die 2015 ESC-Leitlinien als auch die 2017 AHA/ACC/HRS zum Management von Patienten mit ventrikulären Tachykardie als auch das 2019 HRS/EHRA/APHRs/LAHRs Experten Konsensus Statement zur Katheterablation bei ventrikulären Arrhythmien definieren den ES als >2 bzw. ≥3 Episoden anhaltender ventrikulärer Tachykardien (VT)/Vorhofflimmern (VF) innerhalb von 24 h [8–10]. Um als separate Episode gewertet werden zu können, sollten mindestens 5 min zwischen den VT-Episoden liegen [2]. Interessanterweise fordern die Leitlinien aus 2017 bei ICD-Trägern 3 adäquate ICD-Entladungen, um von einem elektrischen Sturm zu sprechen, während das Konsensus Statement aus 2019 statt ICD-Entladung eine Intervention zur Terminierung der ventrikulären Rhythmusstörung fordert. Diese Terminologie wird zum einen den ICD-Patienten gerechter, deren Tachykardie statt durch einen ICD-Kardioversionsschock durch eine antitachykarde Überstimulation terminiert wurde, zum anderen impliziert es auch die Möglichkeit anderer therapeutischer Optionen zur Terminierung der VT. Nicht ent-

halten in dieser Definition des ES sind anhaltende „incessant“ VT, die in der Monitorzone unterhalb der Tachykardie-Therapiezone laufen, oder besonders schwere Formen des ES mit VT, welche nach Kardioversion innerhalb von einem bis wenigen Sinusschlägen zurück in die VT springen. Schon 2007 forderte Israel deshalb eine Ausweitung der Definition um die o. g. Punkte ([11]; **Tab. 1**). Gleichzeitig warnt er aber auch davor, repetitive VT innerhalb der ersten Woche nach ICD-Implantation in diese Definition aufzunehmen, da sie noch Folgen mechanischer Irritationen nach Sondenimplantation sein können. Aus der Definition des ES ergibt sich, dass seine Erkennung nicht immer trivial ist. Zwar geht er häufig mit hämodynamischen Kompromittierungen bis zum kardiogenen Schock einher, gelegentlich besteht er aber auch aus nur einzelnen VT-Clustern, die klinisch asymptomatisch erscheinen und einer weniger dringlichen Behandlung bedürfen. Im Folgenden werden ausschließlich Patienten beschrieben, die einer dringlichen Krankenhausbehandlung bedürfen.

Tab. 1 Verschiedene Definitionen des elektrischen Sturms (ES)

>2 Episoden ventrikulärer Tachykardien (VT) oder Vorhofflimmern (VF) in 24 h [3]
VT/VF-Sturm (elektrischer oder arrhythmischer Sturm): Zustand kardialer elektrischer Instabilität, die durch ≥3 anhaltende VT/VF-Episoden oder entsprechende ICD-Schocks innerhalb von 24 h definiert sind [4]
≥3 separate, anhaltende VT-Episoden in 24 h, die jeweils durch eine Intervention terminiert werden müssen [5]
3 VT in 24 h. Alle entsprechend detektierten VT (behandelt mit ATP, ≥1 Schock oder unbehandelt in einer VT-Monitoring-Zone, aber anhaltend, d. h. >30 s gemäß Device-Speicher) sind Teil der Definition [7]
„Incessant“ VT, bald beginnende VT (nach ≥1 Sinuszyklus und innerhalb von 5 min) nach einer technisch erfolgreichen Therapie [7]

Tab. 2 Risikofaktoren für einen elektrischen Sturm (ES)

Vorausgegangener ES
Herzinsuffizienz
QRS >120 ms
NT pro-BNP hoch
Vermehrte rechtsventrikuläre Stimulation
Niereninsuffizienz
Anämie

Behandlung und Management

Mechanismen, Ursachen und Risikofaktoren

Der häufigste Mechanismus des ES ist eine monomorphe VT, ausgelöst durch eine Zone langsamer Leitung in der Transitionszone eines häufig viele Jahre zurückliegenden Myokardinfarkts [6]. Nur in seltenen Fällen zeigt sich während des ES eine polymorphe VT, welche dann häufig einen Hinweis für eine kardiale Ischämie darstellt [10]. In diesem Fall können die Episoden von Kammerflimmern durch vorzeitige, sehr kurz angekoppelte Extraschläge aus den verletzten Purkinje-Fasern oder auch aus dem heterogen leitenden ischämischen oder gerade reperfundierten Myokard stammen [8]. Zum Ausschluss dieser reversiblen Ursache ist im Zweifelsfall immer eine invasive Koronardiagnostik indiziert. Eine weitere reversible Ursache für den ES stellt die Myokarditis dar. Insbesondere bei jüngeren Patienten ohne typisches kardiovaskuläres Risikoprofil muss auch an eine internistische Systemerkrankung wie die Sarkoidose gedacht und diese durch MRT oder PET/CT (Positronen-Emissions-Tomographie/ Computertomographie) abgeklärt werden. Auch Elektrolytentgleisungen, wie eine Hypokaliämie aufgrund von Diarrhöen, teilweise unter banalen gastrointestinalen Infekten oder einem neu rezeptierten Schleifendiuretikum, sowie Hyperkaliämien unter Niereninsuffizienz und Gabe von MRA können elektrische Imbalancen des Herzens bis zum ES begünstigen. Der ES tritt hauptsächlich in den Tagstunden mit einer Grundaktivierung des sympathischen Nervensystems und nur sehr selten in den Nachtstunden auf. Häufig möchte der Patient trotz seiner Herzinsuffizienz

mit Anderen mithalten oder „nur heute“ noch die Gartenarbeit oder den Umzug beenden und überfordert sich damit körperlich oder wird mit psychisch belastenden Situationen konfrontiert [12].

Als Risikofaktoren für das Auftreten eines elektrischen Sturms gilt ein vorausgegangener ES. Ein weiterer wichtiger Risikofaktor ist die reduzierte systolische linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LVEF), insbesondere im Zusammenhang mit hohem Alter und Komorbiditäten wie der Niereninsuffizienz. Der ES befällt die herzinsuffizienten Patienten im NYHA-Stadium III „die Kränksten der Kranken“ doppelt so häufig wie Patienten im NYHA-Stadium I und II [13] und wird deshalb auch von einigen Autoren als Zeichen eines sterbenden Herzens gesehen [14]. Weitere Risikofaktoren für das Auftreten eines ES, wie ein erhöhtes NT pro-BNP, eine Anämie, eine rechtsventrikuläre Stimulation und möglicherweise auch ein verbreiteter QRS-Komplex [15], erscheinen in diesem Zusammenhang nur als Surrogatparameter für die zugrundeliegende Herzerkrankung. Der beste Weg, den ES zu verhindern, besteht demnach in der frühzeitigen optimierten Behandlung der Herzinsuffizienz einschließlich der CRT und der Behandlung der Niereninsuffizienz [16].

Unterbrechung der sympathikoadrenergen Überaktivierung

Der ES betrifft häufig schwer herzinsuffiziente Patienten mit hoher Komorbidität (Tab. 2). Er aggraviert die Symptomatik häufig dramatisch, sodass die Verschlechterung der vorbestehenden Herzinsuffizienz eine hohe Akutmortalität bedingt [17]. Die stationäre Einweisung sollte deshalb in ein Krankenhaus der Maximalversorgung erfolgen, in welcher alle kardiologischen und intensivmedizinischen Behandlungsmöglichkeiten inklusive Expertise in der Ablation von VT sowie dem Einsatz von Herzunterstützungssysteme und extrakorporaler Membranoxygenierung (ECMO) vorhanden sind. Ein ES ist für den Patienten im Regelfall ein traumatisches, körperlich und psychisch belastendes Ereignis, welches insbesondere bei wiederholten ICD-Kardioversionsschocks über

Schmerz und Schreck zu einer weiteren Aktivierung des sympathikoadrenergen Systems und damit Perpetuierung des ES führt (Abb. 1). Wesentlich ist deshalb eine Unterbrechung dieses Teufelskreises durch eine frühe und aggressive Abschirmung des Patienten, wodurch sich der ES häufig schon unterbrechen lässt. Eine Kombination aus Midazolam und Remifentanyl ermöglicht eine psychische Abschirmung mit Anxiolyse und Analgesie ohne hämodynamische Kompromittierung [18]. Auch der Einsatz des Kurzzeithypnotikums Propofol zeigt gute Wirkung. Gelegentlich ist dennoch sogar eine Intubationsnarkose angezeigt. Die kardiale Abschirmung des Patienten erfolgt primär durch die Gabe von β -Blockern, wobei hier dem unselektiven β -Blocker Propranolol eine besondere Bedeutung zukommt. Die Induzierbarkeit von Kammerflimmern wird durch unselektive β -Blocker, welche gleichermaßen β_1 - und β_2 -Rezeptoren stärker herabgesetzt als mit selektiven β_1 -Blockern. In herzinsuffizienten Patienten unterdrückt Propranolol die kardialen sympathikoadrenergen Effekte mehr als Metoprolol, möglicherweise, weil diese insuffizienten Herzen auch β_2 -Rezeptoren exprimieren [19]. Ein anderer Grund für die überlegene Wirkung des Propranolols mag in der hohen Lipophilie liegen, welche neben der peripheren Rezeptorblockade eine aktive Penetration in das Zentralnervensystem (ZNS) mit Blockade von zentralen und präganglionären Rezeptoren ermöglicht [20]. Dabei erscheint eine kombinierte antiarrhythmische Therapie mit i.v.-Amiodaron zur Verhinderung eines VT-Rezidivs nach ES mit dem unselektiven Propranolol 2,67-mal wirksamer als Metoprolol [21]. Andererseits gibt es auch Berichte, wie ein auf Amiodarongabe therapierefraktärer ES mit 120 elektrischen Kardioversionen mit Esmolol (Brevibloc®) erfolgreich terminiert werden konnte [22]. Besonders im Fokus steht aktuell der ultrakurz wirksame β_1 -Blocker Landiolol (Rapiblock®), welcher 255-mal selektiver für β -Rezeptoren, verglichen mit β_2 -Rezeptoren ist, nach 1–2 min Wirkung zeigt, eine Halbwertszeit (HWZ) von 3–4 min hat und noch geringere negative inotrope Wirkung am

Herzen zeigt als die anderen β -Blocker. Über seinen erfolgreichen Einsatz wird bei ES, therapierefraktär unter Klasse-III-Antiarrhythmika, nach Infarkten und auch bei Torsade-de-pointes-Arrhythmien berichtet ([23, 24]; **Tab. 3**).

Diagnostik und primäre Therapie

Zeitgleich mit der Abschirmung des Patienten erfolgt die primäre Diagnostik und Therapie, wie in **Abb. 2** aufgeführt. Ein 12-Kanal-EKG wird geschrieben, bei ICD-Trägern der ICD ausgelesen. Das Notfalllabor gibt Aufschluss über kurzfristig reversible Gründe für den ES (**Tab. 4**). Anhand der EKG-Morphologie können monomorphe von polymorphen VT unterschieden werden. Die ICD-Abfrage ermöglicht die Unterscheidung in adäquate oder inadäquate ICD-Therapien bzw. einen Phantomschock. Anhand von Notfalllabor und BGA können Elektrolyte substituiert und ggf. der Säure-Basen-Haushalt ausgeglichen werden. Nach der primären Diagnostik und Therapie, welche innerhalb von Minuten abgeschlossen sein sollte, kann der ES unter den optimierten Rahmenbedingungen nun im Allgemeinen durch elektrische Kardioversion oder interne Defibrillation oder interne Überstimulation vorerst terminiert werden. Gibt es im EKG Hinweise auf eine Kanaloopathie, sollte eine spezifische Therapie erfolgen (siehe auch Beiträge zum Long-QT- und Short-QT-Syndrom sowie zum Brugada-Syndrom in dieser Ausgabe).

Handelt es sich um den seltenen Fall einer polymorphen VT oder rezidivierendes VF kann dies ein Indikator einer inkompletten Revaskularisation sein, und eine sofortige Koronarangiographie zur Revaskularisation sollte erwogen werden, wie von den europäischen Leitlinien zur Revaskularisation als Teil des Managements von Patienten mit ES (Klasse IIa, C) empfohlen, ohne die Patientengruppe, die koronarangiographiert werden soll, näher zu spezifizieren [25]. Sollte der Patient eine monomorphe VT haben, kann auch eine nichtinvasive Koronarbildgebung, z. B. durch ein Kardio-CT, erfolgen. Bei Verdacht auf ES auf dem Boden eines akuten Koronarsyndroms kann Amio-

Herzschrittmachtherapie 2020 · 31:55–63 <https://doi.org/10.1007/s00399-020-00672-0>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020

M. Zarse · F. Hasan · A. Khan · Z. Karosiene · B. Lemke · H. Bogossian

Elektrischer Sturm. Erkennung und Beherrschung

Zusammenfassung

Der elektrische Sturm („electrical storm“, ES) subsummiert in seiner Definition von ≥ 3 anhaltenden ventrikulären Tachykardien/24 h ein weites klinisches Spektrum an Krankheitsbildern. Im Regelfall sind es jedoch schwer herzkranken Patienten mit erheblicher Komorbidität, weshalb bei ES eine sofortige Verlegung in ein kardiologisches Zentrum mit multidisziplinärer Expertise notwendig ist. Eine initiale psychische und kardiale Abschirmung dieser durch Tachykardien und multiple Kardioversion traumatisierten Patienten mit Anxiolyse und Analgosedierung sowie β -Blocker-Gabe ist zwingend erforderlich, um den Teufelskreis der sympathikoadrenergen Überaktivierung zu durchbrechen. Multiple ICD-Entladungen als Surrogatparameter für den ES sind in etwa einem Drittel der Fälle inadäquat, was am häufigsten durch pharmakologische oder ablativ Therapien von supraventrikulären Tachykardien (SVT) oder Optimierung der Programmierung bei Oversensing behoben werden kann. Doch auch nicht alle adäquaten ICD-Entladungen sind notwendig. Jede

Entladung verschlechtert die Prognose des Patienten und sollte, soweit hämodynamisch möglich, vermieden werden. Nach initialer hämodynamischer Stabilisierung des Patienten mit EKG-Schreibung und paralleler Diagnostik reversibler Ursachen des ES erfolgt die erneute Terminierung durch externe oder interne Defibrillation mit spezifischer frühelektiver Therapie. In einigen Fällen ist auch eine sofortige Ablation oder Revaskularisation mit hämodynamischen Unterstützungssystemen oder als weitere Eskalationsstufe eine kardiale sympathische Denervierung durch Ganglionstellatum-Blockade notwendig. Aufgrund der schlechten Prognose nach ES ist eine weitere dauerhafte engmaschige Überwachung des Patienten vorzugsweise mittels Telemedizin wünschenswert.

Schlüsselwörter

Tachykardie · Ablation · Kreislaufunterstützungssysteme · Kardiale sympathische Denervierung · Implantierbarer-Kardioverter/Defibrillator-Therapie

Electrical storm. Recognition and management

Abstract

The electrical storm (ES) defined as ≥ 3 sustained episodes of ventricular tachycardia within a 24 h period comprises a wide spectrum of clinical entities. Mostly patients suffer from severe heart insufficiency and comorbidities making an immediate transfer into a heart center with multidisciplinary expertise in the treatment of ES mandatory. As these patients are often traumatized by ongoing tachycardia despite multiple cardioversions, early deep sedation and β -blockade to break the vicious circle of sympathico-adrenergic hyperactivation is very effective. Multiple ICD discharges suggesting the diagnosis of ES are inadequate in one third of cases. Pharmacological suppression, frequency control or ablation of supraventricular tachycardias (SVT) help in most cases. In some cases “oversensing” demands optimization of ICD programming. Even so not all adequate ICD discharges, however, are necessary. Since every ICD discharge worsens the patient’s prognosis, any kind of ICD discharge should

be prevented as far as hemodynamically feasible. After clinical stabilization of the patient with simultaneous acquisition of ECG and testing for reversible causes of ES, ES should be terminated by external or internal cardioversion followed by urgent but elective therapy. Some cases of ES, however, may require immediate escalation of therapy with emergency ablation or revascularization sometimes with circulatory support systems. If ES still persists, a further step in escalation may be taken by cardiac sympathetic denervation. Due to the poor prognosis of patients after ES, close monitoring of the patient, preferably with telemedicine, is indicated.

Keywords

Tachycardia · Ablation · Circulatory support systems · Cardiac sympathetic denervation · Implantable cardioverter-defibrillator therapy

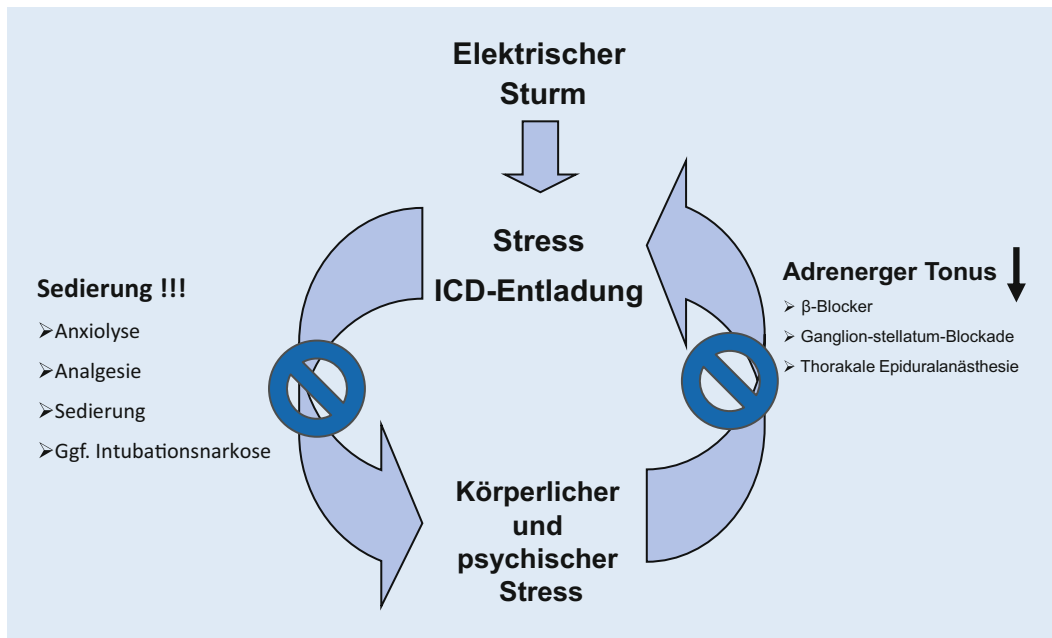


Abb. 1 ◀ Zusammenhang zwischen elektrischem Sturm (ES) und sympathikoadrenerger Aktivierung als *Teufelskreis*, welcher durch Anxiolyse, Analgesie und pharmakologische Reduktion des adrenergen Tonus durchbrochen werden kann

daron gegeben werden, während andere Antiarrhythmika wie Procainamid, Flecainid, Propafenon und Ajmalin nicht empfohlen werden [8]. Besonders bei gleichzeitiger Ischämie und fehlendem Ansprechen auf Amiodaron kann in der Akutphase des ES auch Lidocain gegeben werden (▣ Tab. 3; [26]). Bei monomorphen VT ohne gleichzeitiger Ischämie kann neben Amiodaron i.v. alternativ auch Ajmalin i.v. eingesetzt werden [27]. Auch wenn die Substanz in den internationalen Leitlinien nicht aufgeführt wird, da die i.v.-Applikation in den meisten europäischen Ländern und den USA keine Zulassung besitzt und eine zu schnelle Injektion zur elektromechanischen Entkopplung führen kann, stellt sie doch aufgrund eigener klinischer Erfahrungen den *Joker* in der Behandlung unaufhörlicher VT dar (▣ Abb. 3).

In jedem Fall sollte eine sehr kurzfristige elektive VT-Ablation, idealerweise nach hämodynamischer Rekompensation des Patienten erfolgen. Da die Katheterablation neben einer Substratmodifikation gelegentlich auch multiple Trigger für VT und VF eliminieren muss, ist sie häufig komplex, anspruchsvoll und langwierig und erfolgt deshalb idealerweise elektiv während des Tages.

Weiterführende Therapie

Sollte auch unter allen primär durchgeführten Maßnahmen bei einer monomorphen VT der ES nicht terminierbar sein, muss eine notfallmäßige Ablation erfolgen. Die Autoren führen diese bei Patienten mit deutlich eingeschränkter systolischer linksventrikulären Funktion (LVF) und hämodynamischer Kompromittierung gerne unter zirkulatorischem Support einer schnell im linken Ventrikel zu positionierenden Impella®-Pumpe durch (▣ Abb. 4). Diese ist problemlos mit dem elektroanatomischen Mapping-System von Abbot (NavX®) und Biosense Webster (Carto®) zu benutzen, während die hochfrequent laufende Mikroaxialpumpe beim Mappingsystem von Boston Scientific (Rhythmia®) zu Interferenzen führen kann. Die Behandlung des ES mit einem Unterstützungssystem gibt die Sicherheit, dass der Patient auch bei laufender VT ein ausreichende Herz-Kreislaufminutenvolumen erreicht. Des Weiteren kann auch unter VT gemappt werden, und es können Stimulationsmanöver durchgeführt werden. Eine Reihe von Arbeiten bestätigen, dass ein hämodynamisches Unterstützungssystem während des ES die hämodynamische Kompromittierung des Patienten verhindert. Da die Unterstützungssysteme zumeist bei Patienten mit der niedrig-

ten LVEF und der höchsten NYHA-Klassifikation eingesetzt werden, existieren jedoch keine randomisierten oder gematchten Untersuchungen, welche die Überlegenheit des hämodynamischen Supports für die Langzeitprognose zeigen [28]. Auch wenn sich der Patient nicht mehr im ES befindet, kommt es bei etwa 11 % der Patienten mit narbenbedingten VT und Ablation zur akuten hämodynamischen Dekompensation, welche auch mit einem erhöhten postinterventionellen Mortalitätsrisiko von 50 % vs. 11 % ($p < 0,001$) im Follow-up von 21 ± 7 Monaten assoziiert ist. Santangeli et al. haben diesbezüglich einen Risikoscore (PAAINESD) entwickelt ([29]; ▣ Tab. 5). Sollte es auch nach Ablation zu ES-Rezidiven kommen, sollte die interventionelle Beeinflussung des sympathikoadrenergen Nervensystems durch kardiale sympathische Denervation (CSD) zur Behandlung des ES in Betracht gezogen werden. Auch hier scheint mehr besser zu wirken: So zeigte sich in einem multizentrischen Register mit 121 Patienten mit therapierefraktärer VT oder VT-Sturm eine 1-Jahres-Freiheit von Tod, Herztransplantation, VT und ICD-Schock von 50 % vs. 58 % nach linksseitiger bzw. beidseitiger CSD [30].

Tab. 3 Medikamente während des elektrischen Sturms (ES)

<i>Analgesie und Anxiolyse</i>	
Midazolam	2,5–5 mg i.v. (Bolus)
Remifentanyl	0,06–0,12 µg/kgKG/min
Propofol	50 mg IV (Bolus) Infusion: 100 µg/kgKG/min
<i>β-Blocker</i>	
Propranolol	Bolus: 0,15 mg/kgKG i.v. über 10 min 40 mg p.o. 4-mal/Tag für 48 h 10–40 mg p.o. 3- bis 4-mal/Tag
Metoprolol	Bolus: 5 mg i.v. alle 5 min bis zu 3-mal Fraktioniert p.o. bis zu 200 mg/Tag
Esmolol	Bolus: 0,5 mg/kgKG i.v. über 1 min Infusion: 0,05 mg/kgKG/min
Landiolol	Bolus: 100 µg/kgKG über 1 min Infusion: 10 bis 40 µg/kgKG/min
<i>Antiarrhythmische Therapie</i>	
Amiodaron	Bolus 150 mg i.v. über 10 min (wiederholen bis zum Durchbruch der VT maximal 2,2 g in 24 h) Kontinuierliche Infusion 1 mg/min für 6 h, dann 0,5 mg/min für 18 h
Lidocain bei pulsloser VF/VT oder ischämiebedingtem ES	Bolus 1,0–1,5 mg/kgKG i.v., Wiederholung mit 0,5–0,75 mg/kgKG i.v. bis zu 3 mg/kg Infusion: 1–4 mg/min (Beginn mit 0,5 mg/min)
Ajmalin bei unaufhörlicher VT und fehlender Ischämie	Bolus 25–50 mg i.v. über 10–20 min Infusion: 1 mg/kgKG/h (max. 300 mg/12 h)

VT ventrikuläre Tachykardie, VF Vorhofflimmern

Besonderheiten bei ICD-Patienten

Wird ein Patient mit rezidivierenden Schockabgaben stationär eingewiesen, zeigt sich in einem Drittel (25–35 %) aller Fälle, dass die ICD-Therapien inadäquat sind [31]. Hier muss schnellstmöglich eine Deaktivierung des ICD durch Programmierung oder bei fehlender Programmiermöglichkeit durch Magnetauflage erfolgen. Da die Prognose des Patienten nicht nur durch adäquate, sondern auch durch inadäquate Schocks deutlich verschlechtert wird, muss alles daran gesetzt werden, diese inadäquaten Schocks zu reduzieren [32]. Am häufigsten treten inadäquate Schocks durch Sinustachykardien, supraventrikuläre Tachykardien (SVT) oder Vorhofflimmern (VF) mit schneller ventrikulärer Antwort auf. Für die SVT ist die Ablation meist das Mittel der Wahl. Das VF kann unter Einleitung oder Modifizierung einer suffizienten Rezidivprophylaxe kardiovertiert werden. Wenn man sich

für den Rhythmus erhalten entscheidet, ist häufig auch eine Vorhofflimmerablation indiziert. Bei 2-Kammer-ICD sollte die individuelle Anpassung der SVT-Diskriminatoren optimiert werden. Bei allen ICD ist zu bedenken, dass nicht jede adäquate Therapie auch notwendig ist und dass durch Beschränkung auf eine Zone mit ausschließlicher Detektion sehr schneller VT oder VF und durch die Verlängerung des Detektionsintervalls das ICD-Schock-Risiko deutlich vermindert werden kann [33]. Bei permanentem Vorhofflimmern kann bei nichtausreichender Frequenzregularisierung, insbesondere bei Patienten mit CRT-D-System, eine AV-Knoten-Ablation diskutiert werden, um eine 100 %ige biventrikuläre Stimulation zu ermöglichen. Seltener Gründe für inadäquate Therapien sind die Fehldetektion von „far-field“ atrialen Elektrogrammen [34], das *Doppeltzählen* von sehr breiten QRS-Komplexen sowie das Oversensing von

Tab. 4 Ursachen für einen elektrischen Sturm (ES)

<i>Psychischer Stress oder körperliche Überforderung</i>
<i>Koronarischämie</i>
<i>Elektrolyt-Imbalancen:</i> Hypokaliämie (Cave: Diarrhöen, neue Schleifendiuretika) Hyperkaliämie (Niereninsuffizienz) Hypomagnesiämie Hyperkalzämie
<i>Myokarditis</i>
<i>Systemische Erkrankungen mit kardialer Beteiligung, Sarkoidose</i>
<i>Hyperthyreose</i>
<i>Medikamentennebenwirkungen (erworbenes Long-QT-Syndrom)</i>

T-Wellen oder Zwerchfellpotenzialen [35].

Zeigen die gespeicherten Elektrogramme statt einer Tachykardie ein höherfrequentes *elektrisches Rauschen*, enthüllt eine gründliche Anamnese nicht selten Artefakte, welche durch Heimwerkergaräte oder elektrische Möbel hervorgerufen werden. Hier kann das Problem durch Vermeidung der Situationen oder in seltenen Fällen durch eine Modifikation der Sondenempfindlichkeit behoben werden.

Findet man in Abfrage und Anamnese keine Auffälligkeiten, muss auch ein *Phantomschock* in Betracht gezogen werden. Dieser vom Patienten verspürte Schock ohne klinisches Korrelat tritt vorzugsweise bei Patienten auf, welche zuvor durch einen ICD-Sturm ein posttraumatisches Stress-Syndrom entwickelt haben [36]. Hier bedarf es einer einfühlsamen Bestätigung und Versicherung, dass es sich im vorliegenden Fall nicht um einen ICD-Schock gehandelt hat. Gelegentlich kann eine psychosomatische oder auch psychiatrische Therapie notwendig werden.

Nachsorge

Patienten mit überlebtem ES zählen schon vor dem ES zu den Kränksten der Kranken. Durch den ES hat sich ihre Prognose weiter verschlechtert. Um sie auf dem schmalen Grat der kompensierten Herzinsuffizienz zu halten, ist ein Telemonitoring empfehlenswert,

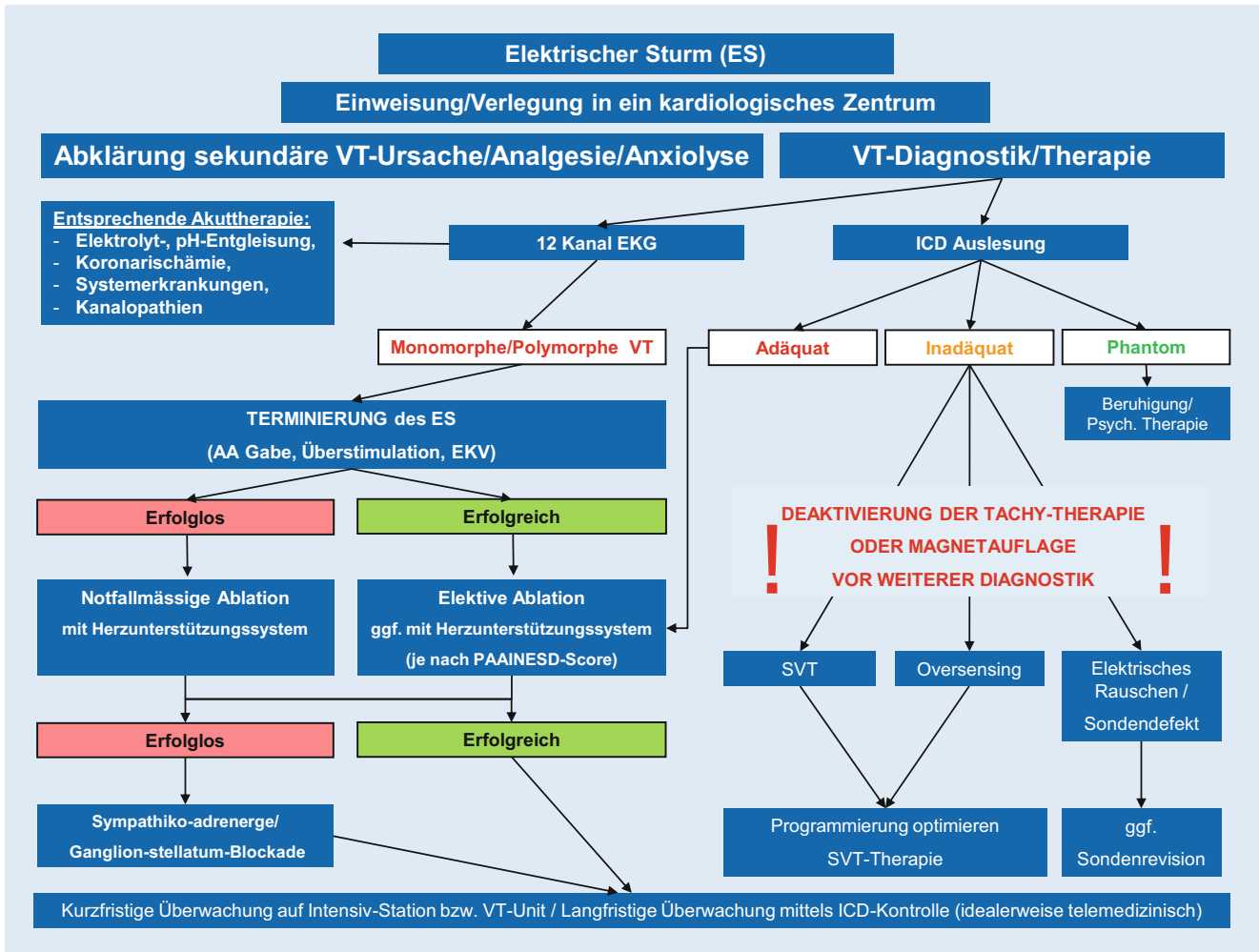


Abb. 2 ▲ Vorgehen bei elektrischem Sturm (ES). AA Antiarrhythmika, EKV Elektrische Kardioversion, SVT supraventrikuläre Tachykardie

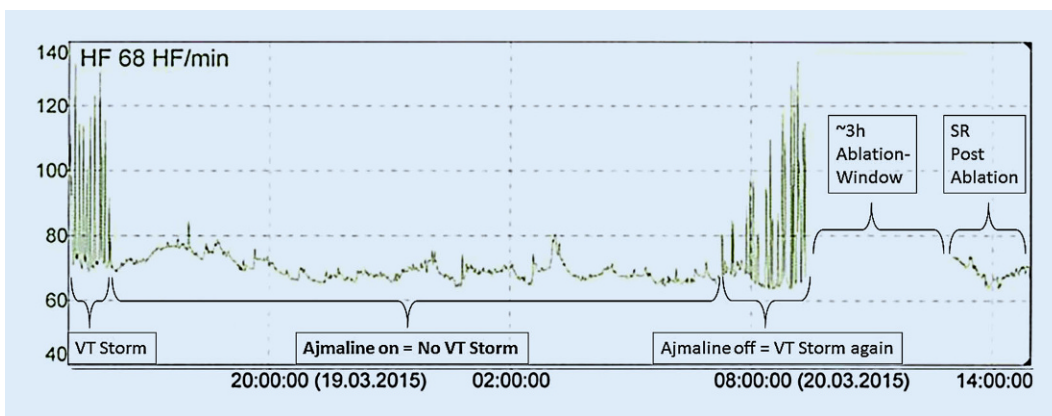
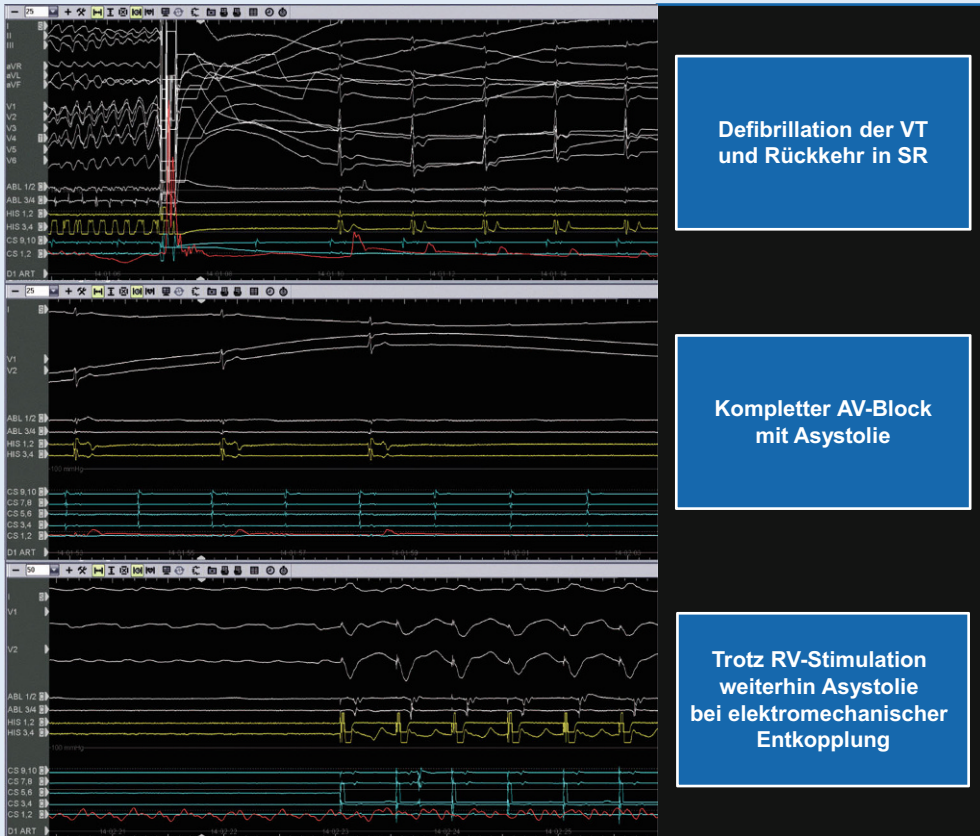
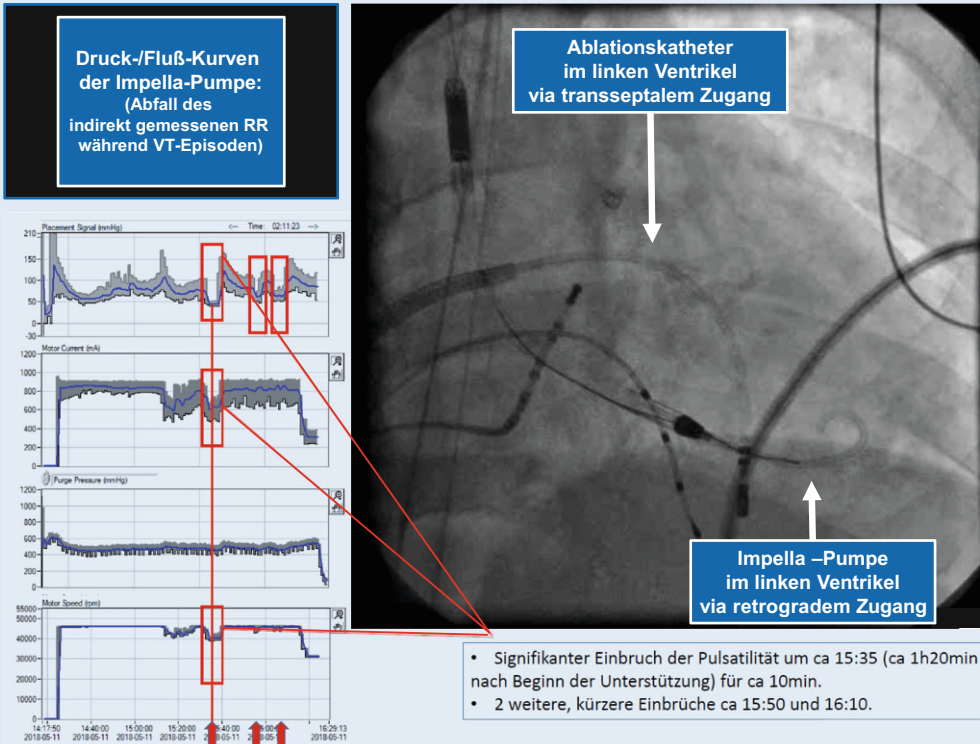


Abb. 3 ▲ 62-jähriger Patient (ischämische Kardiomyopathie, linksventrikuläre Ejektionsfraktion [LVEF] 22%) mit unaufhörlicher monomorpher ventrikulärer Tachykardie (VT), therapierefraktär unter Amiodaron und β -Blocker, mit primär erfolgreicher Katheterablation (keine Induzierbarkeit mit 3 Extrastimuli). Frührezidiv 6 h nach Ablation, Suppression der Tachykardie unter Ajmalin-Perfusor, erfolgreiche Reablation am nächsten Morgen (hiernach keine Induzierbarkeit mit 4 Extrastimuli). SR Sinusrhythmus, RR Blutdruck, RV rechtsventrikulär, AV atrioventrikulär



a



b

Abb. 4 ◀ a VT-Ablation mit Unterstützungssystem: EKG, intrakardiale Elektrogramme und Druckkurvenverlauf. b VT-Ablation mit Unterstützungssystem: fluoroskopische Darstellung der Impella®-Pumpen-Position und Kurvenanalyse mittels Impella® Controller

Tab. 5 PAAINESD-Score

PAAINESD-Score-Risiko für hämodynamische Dekompensation unter VT-Ablation	Punkte
Pulmonary disease (chronisch-obstruktive Lungenerkrankung) COPD	5
Age (Alter) >60 Jahre	3
Allgemeinanästhesie	4
Ischämische Kardiomyopathie	6
NYHA-Klasse III/IV	6
Ejektionsfraktion <25 %	3
Sturm (elektrischer Sturm)	5
Diabetes mellitus	3
<10 Punkte um 2 %, >17 Punkte >24 %	

um langsame VT vor Dekompensation zu detektieren und auch sonstige Verschlechterungen der Vitalparameter frühzeitig zu erkennen, sodass entsprechende pharmakologische Maßnahmen ergriffen werden können.

Fazit für die Praxis

- Der elektrische Sturm ist definiert als ≥ 3 anhaltende ventrikuläre Tachykardien in 24 h.
- Multimorbide Patienten haben ein besonderes hohes Risiko für einen ES, daher ist grundsätzlich eine sofortige Verlegung in ein kardiologisches Zentrum mit multidisziplinärer Expertise erforderlich.
- Der häufigste Mechanismus des ES ist eine monomorphe VT.
- Risikofaktoren für einen elektrischen Sturm sind ein zuvor überlebter ES sowie eine systolische LVEF, insbesondere im Zusammenhang mit hohem Alter und Komorbiditäten wie Niereninsuffizienz.
- Die frühzeitige Erkennung des ES sowie die schnellstmögliche Einleitung der optimalen Therapie sind für das Überleben der Patienten essenziell.
- Nicht alle adäquaten ICD-Schocks sind auch notwendig. Da inadäquate und adäquate ICD-Schocks die Prognose des Patienten verschlechtern, sollten alle ICD-Einstellungen mit dem Ziel möglichst seltener Schockabgaben programmiert werden.
- Bei überlebtem ES sollte eine engmaschige Kontrolle mittels Telemonitoring erfolgen.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Markus Zarse

Klinikum Lüdenscheid, Klinik für Kardiologie, Elektrophysiologie und Angiologie, Märkische Kliniken GmbH
Paulmannshöherstraße 10–14, 58515 Lüdenscheid, Deutschland
Markus.Zarse@klinikum-luedenscheid.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Zarse, F. Hasan, A. Khan, Z. Karosiene, B. Lemke und H. Bogossian geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

1. Bedell SE et al (1983) Survival after cardiopulmonary resuscitation in the hospital. *N Engl J Med* 309:569–576
2. Gadula-Gacek E et al (2019) Electrical storm—still an extremely poor prognosis. Do the acute state of life threatening arrhythmias require a multidirectional approach from the start. *Postepy Kardiol Interwencyjne* 15:1–12
3. Credner SC et al (1998) Electrical storm in patients with transvenous implantable defibrillators: incidence, management and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 32:1909–1915
4. Exner DV, AVID Investigators (2001) Electrical storm presages nonsudden death: the antiarrhythmic versus implantable defibrillator (AVID) trial. *Circulation* 103(16):2066–2071
5. Sesselberg HW, Madit II Research Group et al (2007) Ventricular arrhythmia storms in postinfarct patients with implantable defibrillators for primary prevention indications: a MADIT-II substudy. *Heart Rhythm* 4(11):1395–1402
6. Guerra JM, Italian Association of Arrhythmology and cardiac pacing (AIAC) et al (2018) Cardiac resynchronization therapy and electrical storm:

results of the observational registry on long term outcome of ICD patients (Observe-ICD). *Europace* 20:979–985

7. Kowey PR (1996) An overview of antiarrhythmic drug management of electrical storm. *Can J Cardiol* 12:3B–8B
8. Priori SG et al (2015) 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 36:2793–2867
9. Al-Khatib SM et al (2018) 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Circulation* 138:e272–e391
10. Cronin EM et al (2019) 2019 HRS/EHRA/APHRS/LAHS expert consensus statement on catheter ablation of ventricular arrhythmias. *Heart Rhythm*. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.03.014>
11. Israel CW, Barold SS (2007) Electrical storm in patients with an implanted defibrillator: a matter of definition. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 12:375–382
12. Lampert R (2010) Anger and ventricular arrhythmias. *Curr Opin Cardiol* 25:46–52
13. Whang W et al (2004) Heart failure and the risk of shocks in patients with implantable cardioverter defibrillators: results from the triggers of ventricular arrhythmias (TOVA) study. *Circulation* 109:1386–1391
14. Greene M et al (2000) Is electrical storm in ICD patients the sign of a dying heart? Outcome of patients with clusters of ventricular tachyarrhythmias. *Europace* 2:263–269
15. Verma A et al (2004) Prevalence, predictors, and mortality significance of the causative arrhythmia in patients with electrical storm. *J Cardiovasc Electrophysiol* 15:1265–1267
16. Kutiyfa V et al (2013) Dysynchrony and the risk of ventricular arrhythmias. *JACC Cardiovasc Imaging* 6:432–444
17. Guerra F et al (2014) Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace* 16:347–353
18. Mandel JE et al (2011) Remifentanylmidazolam sedation provides hemodynamic stability and comfort during epicardial ablation of ventricular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 22:464–466
19. Newton GE et al (1997) Cardiac sympathetic response to acute vasodilatation. Normal ventricular function versus congestive heart failure. *Circulation* 94:3161–3167
20. Billmann GE et al (1997) Beta2-adrenergic receptor antagonists protect against ventricular fibrillation: in vivo and in vitro evidence for enhanced sensitivity to beta2-adrenergic stimulation in animals susceptible to sudden cardiac death. *Circulation* 96:1914–1922
21. Chatzidou S et al (2018) Propranolol versus metoprolol for treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 71:1897
22. Li L et al (2016) Successful treatment of cardiac electrical storm in dilated cardiomyopathy using esmolol: a case report. *Exp Ther Med* 12:107–110
23. Kitajima R et al (2017) Landiolol suppression of electrical storm of torsades de pointes in patients with congenital long-QT syndrome type 2 and myocardial ischemia. *J Arrhythm* 33:501–504
24. Miwa Y et al (2010) Effects of Landiolol, an ultra-short-acting beta1-selective blocker, on electrical storm refractory to class III antiarrhythmic drugs. *Circ J* 74:856–863

-
25. Sousa-Uva M et al (2019) 2018 ESC/EACTS guidelines on myocardial revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg* 55:4–90
 26. Huikuri HV et al (2001) Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med* 345:1473–1482
 27. Lewalter T et al (2007) The emergency management of cardiac arrhythmia. *Dtsch Arztebl* 104(17):A 1172–80
 28. Turagam MK et al (2017) Hemodynamic support in ventricular tachycardia ablation: an international VT ablation center collaborative group study. *JACC Clin Electrophysiol* 3:1534–1543
 29. Santangeli P et al (2015) Acute hemodynamic decompensation during catheter ablation of scar-related ventricular tachycardia. Incidence, predictors and impact on mortality. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 8:68–75
 30. Vaseghi M et al (2017) Cardiac sympathetic denervation for refractory ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 69:3070–3080
 31. Wathen MS et al (2004) Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators (pacing fast ventricular tachycardia reduces shock therapies (painFREE Rx II) trial results). *Circulation* 110:2591–2596
 32. Poole JE et al (2008) Sudden cardiac death in heart failure trial. *N Engl J Med* 359:1009–1017
 33. Kloppe A et al (2014) Effect of long detection interval versus standard detection for implantable cardioverter-defibrillator on antitachycardia pacing and shock delivery. The advance III randomized clinical trial. *Circulation* 130:308–314
 34. Vollmann D et al (2002) Inhibition of bradycardia pacing and detection of ventricular fibrillation due to far-field atrial sensing in a triple chamber implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol* 25:1513–1516
 35. Schulte B et al (2001) Inappropriate arrhythmia detection in implantable defibrillator therapy due to oversensing of diaphragmatic myopotentials. *J Interv Card Electrophysiol* 5:487–493
 36. Sears SF et al (2000) Assessing the psychosocial impact of the ICD: a national survey of implantable cardioverter defibrillator health care providers. *Pacing Clin Electrophysiol* 23(6):939–945